

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1929

THÈSE

N° 419

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Marcel LEFEBVRE

Né le 13 décembre 1904, à Douai

Ancien interne de l'Hôpital civil de Versailles

Ancien externe des Hôpitaux de Paris

Elève de l'Ecole du Service de Santé militaire

LE PHÉNOMÈNE

DE

MARCUS GUNN

Président : M. TERRIEN, Professeur

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTE DE MEDECINE

JOUVE & C^o, ÉDITEURS

15, RUE RACINE, 15

1929

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1929

THÈSE

N° —

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Marcel LEFEBVRE

Né le 13 décembre 1904, à Douai

Ancien interne de l'Hôpital civil de Versailles

Ancien externe des Hôpitaux de Paris

Elève de l'Ecole du Service de Santé militaire

LE PHÉNOMÈNE

DE

MARCUS GUNN

Président : M. TERRIEN, Professeur

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

JOUBE & C^e ÉDITEURS

15, RUE RACINE, 15

1929

I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	ROUVIÈRE.
Anatomie médico-chirurgicale et chirurgie expérimentale	CUNÉO.
Physiologie	ROGER.
Physique médicale	STROHL.
Chimie médicale	DESGREZ.
Bactériologie	LEMIERRE.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales	BAUDOUIN
Pathologie médicale	CLERC.
Pathologie chirurgicale	LECÈNE.
Anatomie pathologique	ROUSSY.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique	LOEPER.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	Maurice VILLARET.
Hygiène et médecine préventive	TANON.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	MÉNÉTRIÉR.
Pathologie expérimentale et comparée	RATHERY.
Clinique médicale	{ CARNOT. BEZANÇON. ACHARD. M. LABBÉ.
Hygiène et clinique de la première enfance	LEREBoullet.
Clinique des maladies des enfants	NOBÉCOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques'.	GOUGEROT.
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses	TEISSIER.
Clinique de la tuberculose	Léon BERNARD.
Clinique chirurgicale	{ DELBET. HARTMANN LEJARS. GOSSET.
Clinique ophtalmologique	TERRIEN.
Clinique urologique	LEGUEU.
Clinique d'accouchements	{ COUVELAIRE. BRINDEAU. JEANNIN.
Clinique gynécologique'.	J.-L. FAURE.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	OMBRÉDANNE.
Clinique thérapeutique médicale	VAQUEZ.
Clinique oto-rhino-laryngologique	SEBILEAU.
Clinique thérapeutique chirurgicale	Pierre DUVAL.
Clinique propédeutique	SERGENT.
Professeurs sans chaire	{ BRANCA. MAUCLAIRE.



II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.

ALAJOUANINE. Neurologie et Psychiatrie.
 AUBERTIN. . . Pathologie médicale.
 BÉNARD (H.) Pathologie médicale.
 BINET Physiologie.
 BLANCHETIÈRE. Chimie biologique.
 BROCC . . . Pathologie chirurgicale
 BRULÉ. . . . Pathologie médicale.
 CADENAT . . Pathologie chirurgicale.
 CATHALA . . Pathologie médicale.
 CHABROL . . Pathologie médicale.
 CHEVALLIER. Pathologie médicale.
 De GAUDART d'ALLAINES. Pathologie chirurgicale.
 DOGNON. . . Physique.
 DONZÉLOT . . Pathologie médicale.
 ÉCALLE . . . Obstétrique.
 FEY Urologie.
 GARNIER . . Pathologie expérimentale
 GASTINEL . . Bactériologie.
 GATELLIER . Pathologie chirurgicale
 GIROUD . . . Histologie.
 HARVIER. . . Pathologie médicale.
 HOVELACQUE Anatomie.
 HUTINEL. . . Pathologie médicale.
 JOANNON. . . Hygiène.
 JOYEUX . . . Parasitologie.

MM.

LABBÉ (Henri) Chimie biologique.
 LAROCHE (G.) Pathologie médicale.
 LEMAITRE. . Oto-rhino-laryngologie.
 LEROUX . . . Anatomie pathologique.
 LEVEUF . . . Pathologie chirurgicale.
 LIAN. . . . Pathologie médicale.
 MERCIER (F.) Pharmacologie.
 MONDOR. . . Pathologie chirurgicale
 MOREAU. . . Pathologie médicale.
 MOULONGUET. Pathologie chirurgicale.
 MOURE. . . . Pathologie chirurgicale.
 MULON. . . . Histologie.
 OBERLING. . Anatomie pathologique
 OLIVIER. . . Anatomie.
 PIÉDELIEVRE Médecine légale.
 PORTES . . . Obstétrique.
 QUÉNU. . . . Pathologie chirurgicale.
 RICHET. . . . Physiologie.
 SÉZARY . . . Dermatologie et Syphiligraphie.
 VALLERY-RADOT
 (Pasteur) . . Pathologie médicale.
 VAUDESCAL. Obstétrique
 VELTER. . . . Ophtalmologie.
 VERNE. . . . Histologie.
 VIGNES. . . . Obstétrique.

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

POUR LE SERVICE DES EXAMENS

MM.

BUSQUET. . . . Pharmacologie.
 GUÉNIOT . . . Obstétrique.
 LEQUEUX . . . Obstétrique.

MM.

NEVEU-LEMAIRE. . Parasitologie.
 RETTERER. . . Histologie.
 ZIMMERN. . . Physique

IV. — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

A TITRE PERMANENT

MM.

ALGLAVE. . . Clinique chirurgicale.
AUVRAY. . . Clinique chirurgicale.
CHEVASSU . . Clinique chirurgicale.
LAIGNEL-LAVASTINE.. Clinique médicale.
LE LORIER . . Clinique obstétricale.

MM.

LÉRI Clinique médicale.
MOCQUOT . . Clinique chirurgicale..
PROUST. . . . Clinique chirurgicale..
SCHWARTZ. . . Clinique chirurgicale.

V. — CHARGÉS DE COURS

FREY.	Stomatologie.
CHAILLEY-BERT	Education physique.
LEDOUX-LEBARD	Radiologie clinique.
WEILL-HALLÉ.	Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1789, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MON PÈRE

A MA MÈRE

A MON FRÈRE

A MA BELLE-SŒUR

MEIS ET AMICIS

A NOTRE PRÉSIDENT DE THÈSE

M. LE PROFESSEUR TERRIEN

Professeur de Clinique ophtalmologique

*Qui nous a fait l'honneur de
présider cette thèse, hommage
très reconnaissant.*

A. M. LE DOCTEUR DUPUY-DUTEMPS

Ophtalmologiste de l'Hôpital Saint-Louis

*Qui nous a inspiré l'idée de ce
travail et assisté de ses conseils,
en témoignage de respectueux
attachement et de profonde gra-
titude.*

A MES MAÎTRES DANS LES HÔPITAUX

Stage.

LE PROFESSEUR DUVAL

LE PROFESSEUR WIDAL (*in memoriam*)

LE DOCTEUR APERT

Externat.

LE PROFESSEUR DUVAL

LE DOCTEUR MACAIGNE

LE DOCTEUR RAVAUT

LE DOCTEUR WEILL-HALLÉ

LE DOCTEUR HEITZ-BOYER

LE DOCTEUR DUPUY-DUTEMPS

Internat.

LE DOCTEUR LUTEMBACHER

A MES MAÎTRES DE CONFÉRENCES

MM. les DOCTEURS DURAND, KRIEF,
MAURICE LEVY, TAMBAREAU, GUÉDÉ.

LE PHÉNOMÈNE

DE

MARCUS GUNN

INTRODUCTION

On désigne sous le nom de « Phénomène de Marcus Gunn » une synergie fonctionnelle entre l'élévation involontaire de la paupière supérieure et certains mouvements de la mâchoire.

Le premier cas a été décrit par Marcus Gunn en 1883 et fut présenté à la Société ophtalmologique de Londres. Ce consensus de mouvements parut tellement singulier que l'on nomma une commission pour rechercher quelle explication on pouvait en donner. Nous en verrons plus loin les conclusions.

Peu après, parurent les observations de Rimpoldi (1884), de Hirschler (1887), de Sydney Phillips (1887). En 1888, on signala une série de cas en Allemagne : ceux d'Adamück, de Bull, de Fraenkel, de Fuchs, d'Helfreich, de Just, de Uthof, de von Reuss.

En 1889, nous trouvons les premiers cas relatés

en France par de Wecker, Meyer qui publia pour la première fois un cas de mâchoire à clignement héréditaire, en ligne directe. Se succèdent ensuite les observations de Hirschberg, de Kunn, de Laqueur, de Browning.

En 1891, Block étudia uu second cas de syndrome de Marcus Gunn héréditaire en ligne collatérale. La même année, parurent les publications de Berthold-Bier, de Kraus, de Proskauer; en 1892, celles de Bull, de Goldzieher, de Schrapinger, de Snell, de Vossius. En 1893, celles de Albrand, de Beaumont, de Bocci, de Elschnig, de Friedenwald, de Fuchs, de Hubel; en 1894, celles de Aldor, de Bernhardt, de Hillemans, de Muller-Kannberg.

En 1895, celles de Kummer, de Kunn. La même année, Sinclair, en présentant de nouveaux cas, fait une étude assez détaillée de la question et classe les observations rapportées jusqu'à cette époque.

En 1896, parurent les mémoires de Bernhardt, de Friedenwald, de Pacetti; en 1897, ceux de Block, de Brixia, de Jacobi; en 1898 et 1899, ceux de Bach, de H. Coppez, de Fisher, de Lor, de Drooglever Fortuyn, de Wilbrand et Saenger.

Pendant les années qui suivirent, les publications furent moins nombreuses. On note celles de Grimsdale en 1902, de Harman en 1903, qui émit une ingénieuse théorie dont nous parlerons plus loin, de Lindmeyer en 1904, de Pick, de Kantenberg en 1905, de Blashek, de Posey, de Crookshand en 1907, de Weiss-Lider, de Van Caneghem, de Van

Lint, de Marbaix, de Mosso, de Sym qui, en 1908, proposa le nom de « Jaw-Winking » à ce syndrome ; de Cantonnet, de Souques en 1909 ; de Bielchowsky, de Bilancioni, de Morgano, de Pontico, de Tamaschiff, de Parsons, de Gaultier et Buquet, de Lutz, de Hargardt en 1911, de Stephenson, de Thomson et Souter, de Massalongo.

De cette période jusqu'en 1918, les cas publiés furent assez rares. Il faut citer ceux de Doré en 1916, de Demaria, de Ménacho en 1917, de Verrey en 1918, de Marin Amat en 1919, de Lutz, qui fit une étude approfondie de la pathogénie du syndrome.

Viennent ensuite les observations de Bollack, les trois cas de Léonida Capra, de Ourgaud et Sedan en 1922, de Algan, de Lagrange et Pesme, de Leal Junior, de Atelio Triscormia en 1924.

L'année suivante, Villard publia une revue générale sur la question, constituant un travail des plus importants que nous aurons l'occasion de citer à plusieurs reprises.

En 1926, parurent les cas de Fromaget et Brun, de Babonneix et Mornet, la publication de Joltrois, en 1927, ceux de E. L. Coar aux Etats-Unis, de Benoît en France.

En 1929, ceux de Dupuy-Dutemps, les deux cas familiaux de Léri et Weill, enfin, récemment, nous avons eu l'occasion d'étudier un nouveau cas dont nous publions plus loin l'observation.

On voit donc la rareté de ce syndrome. Le nombre des cas jusqu'alors signalés, se montait à 80 en

1916 d'après Doré, à 95 au moment de la publication de Villard.

Depuis 1925, il n'en est paru que huit cas, ce qui fait en tout, 103 cas.

OBSERVATIONS

Avant de passer à l'étude du phénomène, il nous semble intéressant de reproduire ici les observations de trois cas que nous avons pu examiner dans les services de M. Léri et de M. Dupuy-Dutemps. Nous publierons également celle du sujet que nous avons vu récemment.

OBSERVATION I

Léri et Weill, *Bulletin de la Société médicale des Hôpitaux de Paris*, n° 23, 8 juillet 1929. *Le phénomène de Marcus Gunn*.

M. D... Louis, consulte à l'hôpital Saint-Louis pour de la furonculose et des troubles subjectifs variés. Tandis qu'il raconte son histoire, deux choses nous frappent. En premier lieu, l'asymétrie de son visage qui présente un sourcil gauche plus bas que le droit et toute une hémiface gauche légèrement atrophiée, de telle sorte que la ligne médiane fronto-naso-symphysaire est concave à gauche au lieu d'être rectiligne. En second lieu, nous remarquons à chaque parole de notre malade un clignement de l'œil gauche, marqué surtout pour les syllabes dont l'émission nécessite une grande ouverture de la bouche.

Nous étudions alors les conditions exactes qui déterminent l'apparition de ce clignement.

Au repos, bouche fermée, il existe un léger ptosis de la paupière supérieure gauche. Dès que le malade ouvre la bouche, la paupière se relève à la même vitesse, accusant son retrait quand on fait exagérer l'écartement des mâchoires. Lorsque le malade a la bouche fermée et qu'on lui fait fortement serrer les arcades dentaires au contact, la paupière se relève partiellement.

La propulsion volontaire de la mâchoire inférieure, les dents toujours au contact, donne le même mouvement incomplet.

La diduction vers la gauche (du côté de l'œil atteint) demeure sans effet. La diduction vers la droite provoque au contraire un relèvement parfait de la paupière.

Par contre, les mouvements passifs imprimés à la mâchoire demeurent sans effet.

Enfin, d'autres mouvements de la face restent sans action lorsqu'ils n'entraînent pas une contraction au frontal et, partant, une traction cutanée de la paupière atteinte.

Les mouvements de l'autre œil, en particulier, ne provoquent aucun élargissement de la fente palpébrale gauche. La propulsion de la langue est de même sans action, en dehors de la mobilisation concomitante de la mâchoire qu'elle peut entraîner.

Il n'existe pas davantage de synergie entre les mouvements de la paupière et ceux du cou ou des membres.

Nous avons vérifié également que les mouvements de la mâchoire n'entraînent la contraction que du releveur de la paupière et d'aucun des autres muscles innervés par la troi-

sième paire et que le relèvement volontaire de la paupière ptosée n'entraîne pas par réciprocité une contraction des muscles masticateurs.

Là, ne se bornent pas les particularités de notre sujet, nous avons noté déjà son asymétrie faciale. Le thorax n'est pas plus symétrique. L'épaule gauche apparaît plus élevée que la droite. Le cal d'une fracture méconnue de la clavicule droite, dont nous découvrons l'existence, n'explique pas à lui seul une telle asymétrie. Le grand pectoral gauche paraît légèrement atrophié.

Les cuisses, elles-mêmes, diffèrent, la gauche ayant à mi-hauteur un diamètre de deux cm. inférieur à la droite.

Par ailleurs, le malade ne présente rien de bien anormal. La tension est de 12-8 au Vaquez.

Les urines ne contiennent ni sucre, ni albumine. La glycémie s'élève à 1 gr. 20.

L'examen des yeux, pratiqué par M. Dupuy-Dutemps ne révèle aucune autre anomalie de musculature extrinsèque, ni intrinsèque, aucune lésion du fond de l'œil.

L'examen électrique de la face ne montre au niveau des différents muscles, aucune réaction de dégénérescence.

L'exploration galvanique ne révèle rien d'anormal. A l'exploration faradique, on remarque une légère hypoexcitabilité dans le domaine du facial supérieur gauche et qu'on pense pouvoir attribuer à une différence de la résistance cutanée.

Nous sommes donc en présence d'un cas typique du syndrome de Marcus Gunn où le phénomène semble aller de pair avec une hémidystrophie homolatérale, congénitale comme lui.

La seconde observation concerne la mère du malade :

OBSERVATION II

Madame D... est une femme de 73 ans, encore très active et intelligente. De petite taille comme son fils — elle ne mesure qu'un mètre cinquante cinq — elle a toujours joui d'une bonne santé en dehors des troubles oculaires qu'elle a présentés. A sa naissance s'est déclaré une affection oculaire, ophtalmie, banale vraisemblablement, qui a laissé sur sa cornée les traces qu'on y observe actuellement.

Depuis son enfance, elle a un ptosis bilatéral et elle se rappelle qu'à l'âge de huit ans, on avait noté la correction de cette blépharoptose par l'ouverture de la bouche.

Par la suite, elle était très gênée lorsqu'elle se trouvait à table auprès d'étrangers, chaque mouvement de mastication entraînant un clignements des paupières. Aussi s'efforçait-elle en mastiquant de faire des mouvements d'une faible amplitude.

Depuis cinq ans, cette synergie a presque complètement disparu dans les mouvement d'abaissement de la mâchoire.

A présent, on remarque le ptosis bilatéral qu'elle compense en partie, lorsqu'elle regarde devant elle, par une contraction énergique du frontal.

Le massif facial semble irrégulier, mais il est difficile d'apprécier la valeur de cette dysymétrie chez une vieille femme édentée et ridée.

Elle a toujours présenté du prognathisme inférieur.

L'examen de ses yeux fait constater un leucome central sur la pupille de l'œil gauche.

A droite existe une cataracte en évolution, aussi la vision est elle très mauvaise.

Les pupilles reagissent bien à la lumière et se contractent normalement pour accommoder.

Lorsqu'on étudie les mouvements palpébraux, on remarque à l'ouverture de la bouche un très léger relèvement des paupières (1 à 2 mm.), cette synergie s'étant beaucoup atténuée depuis 5 ans, comme nous l'avons vu.

La fermeture de la bouche ne détermine aucun mouvement, non plus que la contraction forcée des masticateurs lorsque les arcades dentaires sont en contact. La propulsion du maxillaire inférieur fait découvrir légèrement les globes oculaires.

Mais ce sont les mouvements de diduction qui déterminent le phénomène de Marcus Gunn.

La déviation latérale droite de la mâchoire exagère légèrement le ptosis droit, en même temps qu'elle détermine une forte élévation de la paupière gauche.

Réciproquement, la déviation latérale gauche abaisse la paupière gauche et relève la droite.

Il se fait ainsi, lorsque la malade fait aller sa mâchoire de droite à gauche un mouvement de balancement entre les deux paupières que la contraction volontaire de l'une d'elles ne peut isolément reproduire.

Enfin, la fermeture complète des paupières est possible sous l'action de la volonté.

Par ailleurs, nous avons étudié différents mouvements du système musculaire général : aucun ne détermine la contraction du releveur de la paupière supérieure.

Cette vieille femme ne présente aucune autre tare ner-

veuse. Son appareil circulatoire et ses poumons sont normaux.

Elle a eu 4 enfants. Le premier est notre malade, un autre garçon et une fille seraient, paraît-il, indemnes. Une autre fille aurait un léger ptosis gauche sans synergie maxillo-palpébrale.

Notre malade lui-même a trois enfants, un garçon et une fille normaux, une seconde fille que nous avons examinée présente une asymétrie faciale en tout points comparable à celle du père mais sans ptosis ni Marcus Gunn.

Voici donc l'observation d'une famille où se transmet une dystrophie qui semble s'atténuer de génération en génération. Ainsi la mère présente une lésion bilatérale intense, le malade n'a qu'une atteinte unilatérale médiocrement gênante et une asymétrie somatique nette.

Chez sa fille, rien d'oculaire mais un rappel de la déformation faciale paternelle.

OBSERVATION III

Dupuy-Dutemps, *Ptosis congénital et phénomène de Marcus Gunn* (Société d'Ophtalmologie de Paris, mars 1929, n° 3).

Il s'agit d'un jeune homme de 19 ans, atteint de ptosis congénital de l'œil droit, qui présente avec une particulière netteté le phénomène de Marcus Gunn : élévation complète involontaire et comme automatique de la paupière ptosique quand s'ouvre la bouche.

On voit chez ce malade, dans le regard direct et au repos que la paupière supérieure droite, en ptosis incomplet mais très accusé, recouvre toute la pupille et la plus grande partie de la moitié inférieure de la cornée. Par contraction du frontal, elle ne s'élève que peu au-dessus de ce niveau. Au premier abord, l'apparence est exactement celle d'un ptosis congénital banal. La mobilité des deux yeux est d'ailleurs intacte et il n'existe pas notamment la moindre parésie du droit supérieur de l'œil atteint. Celui-ci présente avec un léger néphélion, une myopie avec amblyopie légère et petit croissant péripapillaire. $V = 0,5$ faible avec — 3, — 0,50 cylindrique axe 90° . L'autre œil avec un léger albugo, n'est pas myope et a une acuité de 0,8. Il n'y a d'autre malformation qu'un léger épicanthus unilatéral, du côté de l'œil ptotique, fait qui n'a été signalé que dans un seul cas, celui de Beaumont.

Lorsque le malade ouvre volontairement la bouche, on voit la paupière ptosée de l'œil droit se relever progressivement au fur et à mesure de l'abaissement de la mâchoire, et s'abaisser de nouveau quand l'œil se ferme. La paupière s'élève ainsi sans effort jusqu'au même niveau que celle de l'autre œil. La contraction du frontal n'intervient en rien ; l'ouverture de l'œil se fait selon le mode naturel et physiologique par la contraction du releveur lui-même.

Quand la bouche étant ouverte et par conséquent la paupière relevée, le malade exécute un mouvement supplémentaire de diduction portant le menton vers la gauche (côté opposé au ptosis), par contraction du ptérygoïdien externe homolatéral, on voit l'élévation de la paupière augmenter encore légèrement. Si dans la même position abaissée de la

mâchoire, le mouvement de diduction se fait vers la droite, par relâchement du ptérygoïdien externe droit et contraction du gauche, aussitôt la paupière retombe, inerte, en un ptosis aussi accusé que dans la situation de repos.

La simple propulsion directe de la mâchoire, la bouche fermée, sous l'action des deux ptérygoïdiens externes provoque une ascension de la paupière aussi forte que l'abaissement maximum du maxillaire.

Si, la bouche toujours fermée, il est fait un mouvement de latéralité portant le menton vers la gauche sous l'action du ptérygoïdien externe droit, la paupière se relève aussi complètement. Mais elle reste tombante et inerte lorsque le menton est porté vers la droite par un mouvement de diduction inverse dû à la contraction du ptérygoïdien externe gauche, tandis que l'homolatéral est relâché.

Le relèvement palpébral s'observe encore ici lorsque les arcades dentaires étant en contact, le malade, contractant fortement les muscles élévateurs, fait un puissant effort de constriction. Mais l'élévation est un peu moindre que celle qui résulte des manœuvres précédentes.

La contraction des divers muscles peauciers de la face n'entraîne aucun mouvement associé de la paupière, exception faite de la traction purement mécanique du frontal. Il en est de même des muscles moteurs oculaires.

Cette analyse symptomatique amène quelques observations. Il en résulte que, contrairement à l'opinion admise, le relèvement de la paupière qui accompagne le mouvement d'ouverture de la bouche n'est nullement lié à la contraction des muscles sus-hyoïdiens, abaisseurs du maxillaire (génio-hyoïdien, mylo-hyoïdien, ventre antérieur du digastrique).

Il est dû à la contraction du seul muscle ptérygoïdien externe homolatéral, propulseur du condyle et du ménisque articulaire). Ce muscle, intervient dans le mouvement d'écartement du maxillaire en attirant en avant le condyle et le ménisque, son action, en tant que synergique des abaisseurs, ne peut, *a priori*, être exclue. Mais on voit que, même dans la position d'abaissement complet du maxillaire, si le ptérygoïdien externe homologue se relâche pour l'exécution d'un mouvement de latéralité qui fait reculer le condyle correspondant et porte le menton de son côté, quoique les abaisseurs restent contractés et la bouche largement ouverte, le ptosis se reproduit immédiatement. De plus, sans qu'il y ait ouverture de la bouche, ni par conséquent, contraction des abaisseurs sus-hyoïdiens, la diduction portant le menton du côté opposé par contraction du ptérygoïdien externe homolatéral seul, amène immédiatement le relèvement complet de la paupière.

OBSERVATION IV (personnelle)

M. A. B..., âgé de 36 ans, vient consulter parce que, lors des mouvements de mastication, sa paupière supérieure gauche se relève légèrement.

A l'interrogatoire, on apprend que ce phénomène remonte à son enfance. Le sujet se souvient que, étant en pension, ses camarades avaient remarqué ces bizarres mouvements de la paupière au moment des repas. Plus jeune, ses parents n'avaient rien remarqué. Cela peut s'expliquer par les conditions spéciales, nécessaires pour que le phénomène se produise.

Dans ses antécédents personnels, à part quelques maladies d'enfance, on ne trouve rien de notable, il n'a jamais eu d'affections oculaires.

Sa mère est morte il y a trois ans, de diabète compliqué de tuberculose, son père est également décédé, mais le sujet ne peut préciser de quelle maladie.

Il a deux sœurs et un frère en excellente santé, qui ne présentent d'ailleurs pas le phénomène.

Le sujet lui-même, ne présente aucune malformation, aucune anomalie physiologique à part celle qui l'amène à consulter.

Lorsqu'on l'examine, on note un léger ptosis de sa paupière supérieure gauche ; elle semble avoir toute sa mobilité et si l'on demande de regarder en haut, la paupière se relève immédiatement. Par contre, dans le regard en bas, sa paupière gauche s'abaisse moins que la droite.

D'autre part, l'appareil oculaire est normal, il n'y a pas de paralysie de la musculature extrinsèque, les pupilles sont égales et réagissent bien à la lumière, l'acuité visuelle est égale à l'unité.

Nous faisons exécuter à la mâchoire inférieure différents mouvements.

1^o En faisant abaisser la mâchoire, on voit la paupière supérieure gauche se relever légèrement et le déplacement n'est surtout appréciable que lorsque l'ouverture de la bouche est à son maximum. Lorsque la bouche se referme, la paupière reprend progressivement sa position initiale.

2^o La bouche étant ouverte, on fait exécuter un mouvement de diduction vers la droite, c'est-à-dire du côté opposé au ptosis, la paupière retombe immédiatement.

3° La bouche étant toujours ouverte on fait exécuter un mouvement de diduction vers la gauche, le relèvement s'exagère, découvrant une portion de la sclérotique au-dessus du limbe.

4° La bouche étant fermée, on fait exécuter un mouvement de diduction vers la droite; la paupière ne bouge pas.

5° La bouche étant toujours fermée, on fait exécuter un mouvement de diduction vers la gauche, du côté du ptosis. Immédiatement la paupière se relève, et le déplacement est des plus marqués.

6° Les dents étant en contact, et en faisant violemment contracter les muscles releveurs il ne se produit aucun mouvement dans la paupière intéressée.

7° Le relèvement se produit également à son point maximum lorsqu'on fait exécuter au maxillaire inférieur un mouvement de propulsion.

Un détail concernant ces manœuvres est à préciser : Le phénomène n'est surtout visible que lorsque le regard est légèrement dirigé en bas. Il existe lorsque le sujet regarde devant lui, mais est moins net.

En résumé, nous voyons que c'est uniquement lorsque le ptérygoidien externe du côté opposé, entre en jeu, que le phénomène se produit. Jusqu'à ce jour, on n'avait relevé que des cas d'association de mouvements entre des muscles homolatéraux. Nous verrons plus loin les conclusions que l'on peut en tirer.

CHAPITRE PREMIER

ETIOLOGIE

Lorsqu'on examine les observations qui, jusqu'à ce jour, ont été publiées à propos du phénomène, on est immédiatement frappé par la grande proportion de sujets du sexe masculin. Toutefois, c'est chez une femme que Marcus Gunn décrivit le syndrome pour la première fois. Il en était de même pour les cas de Wecker, de Wilbrand et Saenger, de Sym, d'Adamück, de Coppez, de Helfreich, de Thomson et Souter, de Van Lint, de Ménacho, de Amat, de Bollack, d'Algan. Il s'agissait également d'une femme dans un des deux cas de Meyer, dans les trois cas de Léonida Capra, dans celui de Benoit, dans un des deux de Léri, soit en tout 19 observations portant sur des sujets du sexe féminin sur les 103 publiées jusqu'à ce jour.

Dans la règle, le syndrome est congénital et c'est dès la plus tendre enfance que cette anomalie a été remarquée par l'entourage. Le cas de Coppez est intéressant à ce sujet : le médecin de l'état civil qui était un ophtalmologiste, en fit le diagnostic le jour de la naissance.

Mais il est des cas indéniables de phénomène de

Marcus Gunn acquis et nous verrons l'importance de ce fait lorsque nous étudierons la pathogénie. Tels sont les cas de Block, de Kraus, de Fraenkel survenu à 13 ans, de Ménacho à 12 ans, de Uthoff à 16 ans, de Cantonnet à 21 ans, après une avulsion dentaire accompagnée de diplopie et d'une paralysie faciale légère ; de Gaultier et Bucquet à 55 ans après un ictus, de Tammascheff après un traumatisme de la région orbitaire ; enfin, plus récemment, Benoit a publié un nouveau cas acquis, survenu chez une malade atteinte de paralysie faciale.

Dans les antécédents soit personnels, soit héréditaires, il est rare de trouver une particularité intéressante.

En règle générale, on ne peut incriminer ni la syphilis, ni la tuberculose, ni l'alcoolisme et des malformations congénitales coexistantes sont exceptionnelles.

Les seuls faits que l'on puisse trouver sont dans le cas de Van Lint, la chorée chez un frère de la malade, un tic facial chez la mère dans le cas de Coppez, une chute de la mère sur le ventre au cours du 7^e mois de la grossesse dans le cas de Marin Amat. Dans l'observation de Léonida Capra, un traumatisme grave de l'abdomen a déterminé l'accouchement.

Peu de détails intéressants dans les antécédents personnels. Le cas de Ménacho présentait une légère hypertrophie du corps thyroïde, mais sans symptômes véritables de goitre exophtalmique. On notait de la glycosurie, des fièvres paludéennes dans le cas

de Gaultier et Buquet. Dernièrement des auteurs américains ont insisté sur la fréquence, dans les antécédents, d'inflammations oculaires coexistant avec les poussées dentaires.

Les cas héréditaires sont extrêmement rares. On ne trouve dans la littérature que les deux observations de Meyer, où il s'agissait du père et de la fille, de Block et Vossius concernant deux frères jumeaux, qui étaient atteints également d'une immobilité totale du globe oculaire.

Récemment, nous avons pu observer, dans le service de M. Léri, les cas héréditaires dont nous avons donné plus haut les observations. Nous avons vu qu'il s'agissait chez notre malade d'un syndrome de Marcus Gunn bilatéral, unilatéral et gauche chez son fils qui avait en plus une hémiatrophie faciale du même côté. Enfin, fait intéressant dans cette observation, la petite fille présentait seulement une légère hémiatrophie faciale.

Si l'étude des antécédents personnels ne nous a montré que peu de choses, par contre l'examen du malade, et en particulier l'examen de la musculature de l'œil, va nous montrer des faits du plus grand intérêt.

On remarque, en effet, d'emblée, un ptosis de la paupière supérieure, unilatéral, siégeant à gauche, s'accompagnant parfois d'autres paralysies ou troubles oculaires.

Le caractère unilatéral du ptosis est un des éléments les plus constants du syndrome.

Jusqu'à ce jour, on n'a publié que quatre observations où la chute de la paupière supérieure existait des deux côtés. Ce sont celles de Beaumont d'Adamück, de Vossius, et tout récemment de Léri; un second fait qui caractérise cette blépharoptose est sa localisation à gauche. C'est le fait le plus généralement observé. Cependant certains cas en différent, le ptosis existant à droite, 12 fois sur les 103 observations qui ont été publiées.

Un troisième caractère de ce ptosis unilatéral et gauche, est que, le plus souvent, il est léger et incomplet, mais ce phénomène est loin d'être général. Dans les observations de Mosso, de Fromaget et Brun, il était complet avec occlusion totale du globe oculaire, presque complet dans celle de Marin Amat et de Léonida Capra ; il était à peine visible dans notre cas, décelé par l'examen comparatif des deux paupières et absent dans une des trois observations de Massalongo.

Un point intéressant est la motilité de la paupière ptosée. Dans la majorité des cas, elle est privée en totalité de ses mouvements volontaires, toutefois chez le malade de Léri sous l'influence de contractions énergiques du frontal, on pouvait noter un léger relèvement, mais il ne s'agissait que d'une simple traction cutanée. C'est ce qui se produisait dans les observations de Doré, Bollack, de Cantonnet.

Il y a cependant quelques cas où l'élévation volontaire était parfaite (Van Lint, Wilbrand et Saenger). Dans d'autres cas, rapportés par Sinclair, il

y avait lorsqu'on sollicitait l'élévation de la paupière une légère insuffisance de ce mouvement.

Il faut noter également, que l'étendue de la course palpébrale présente une certaine particularité du côté atteint. Si le sujet regarde droit devant lui, ou remarque le ptosis de sa paupière, mais si l'on fait diriger en bas le regard, on note un abaissement moindre du côté ptosé.

Si la paupière intéressée présente presque toujours une parésie du releveur, la motilité oculaire est en général normale. Toutefois, plusieurs auteurs ont publié des observations où il existait des paralysies de muscles de l'œil.

Le muscle le plus fréquemment atteint est le droit supérieur (cas de Goldzieher, de Proskauer, de Marin Amat, de Bollack, de Capra, deux cas); c'était le droit interne dans les observations de Uhthoff, de Blasheck; le petit oblique, dans le cas de Cantonnet; le grand oblique, dans la deuxième observation de Blasheck. Dans la troisième observation de Capra, le droit supérieur et le petit oblique étaient simultanément paralysés. Dans celui de Hubbel, il y avait, à la fois, strabisme divergent, motilité insuffisante des droits supérieurs et inférieurs. Chez les deux jumeaux de Vossius, le phénomène de Marcus Gunn s'accompagnait d'une immobilité complète du globe oculaire.

Il est rare de trouver des troubles pupillaires. L'anisocorie a été signalée dans les observations de Marcus Gunn, Démaria, Lagrange, Villard, Fromaget.

Dans celle de Blasheck, il y avait même du côté atteint une forte mydriase avec perte du réflexe lumineux, mais sa maladie était une syphilis avérée qui présentait des lésions multiples de même origine. C'est exceptionnellement que l'on a signalé des malformations congénitales oculaires ou extra-oculaires.

CHAPITRE II

SYMPTOMATOLOGIE

Si, dans la majorité des cas, la contraction du releveur est associée à celle de muscles innervés par le trijumeau et en particulier par le nerf lu ptérygoïdien externe, il est un certain nombre d'observations où ces mouvements sont en corrélation avec ceux de muscles innervés par les III^e, VII^e et IX^e paires.

Néanmoins, nous prendrons pour type de description, le cas princeps de Marcus Gunn.

C'est celui que l'on observe le plus souvent.

« Il s'agit, dit-il, d'une jeune fille de quinze ans, atteinte d'un ptosis congénital du côté gauche, chez laquelle la paupière abaissée se soulève brusquement chaque fois que le maxillaire inférieur est dévié du côté droit, c'est-à-dire du côté opposé au ptosis.

« La paupière reste soulevée tant que persiste le déplacement du maxillaire inférieur ou lorsque celui-ci est porté en avant.

« Cette jeune fille ouvre-t-elle la bouche avec précaution, la paupière reste tranquille. Mais, même les yeux fermés, on constate au moment de la dévia-

tion de la mâchoire un plissement manifeste de la paupière supérieure. »

Lorsqu'on demande à un sujet présentant ce syndrome d'ouvrir la bouche, on voit la paupière qui était ptosée, se relever progressivement au fur et à mesure de l'abaissement de la mâchoire, et la fente palpébrale est à son maximum quand dans son mouvement d'abaissement le maxillaire inférieur a atteint la limite de sa course.

« La paupière s'élève ainsi sans effort jusqu'au même niveau que celle de l'autre œil. La contraction du frontal n'intervient en rien ; l'ouverture de l'œil se fait selon le mode naturel et physiologique par la contraction du releveur lui-même » (Dupuy-Dutemps).

Parfois même, l'ouverture de l'œil atteint est beaucoup plus accentuée que celle de l'œil congénère.

Dans d'autres cas, comme dans notre observation IV, ce n'est qu'au moment de l'ouverture maxima de la bouche que la paupière se soulève. Le sujet en perçoit d'ailleurs nettement la sensation à ce moment.

Tant que la bouche reste ouverte, le phénomène persiste, mais dès que la mâchoire se relève, la paupière reprend progressivement sa position initiale.

Un point également intéressant est la nécessité de l'ouverture active et volontaire de la bouche. L'ouverture passive avec relâchement musculaire

complet ne détermine pas le phénomène, sauf dans certains cas au moment de l'ouverture maxima.

Le phénomène se produit donc seulement dans l'ouverture de la bouche et non dans la fermeture.

Mais le mouvement d'ouverture de la bouche est sous la dépendance de plusieurs muscles. Ce sont le ventre antérieur des muscles digastriques, les muscles mylo-hyoïdiens, les muscles génio-hyoïdiens, les muscles ptérygoïdiens externes.

Par l'étude de différents mouvements imprimés au maxillaire inférieur, nous allons chercher à déterminer de quel muscle ou de quel groupe musculaire est synergique le releveur de la paupière supérieure.

Il nous semble nécessaire d'étudier ici les différents mouvements qui peuvent être imprimés au maxillaire inférieur. On peut les ranger en trois ordres.

1^o Mouvements d'abaissement et d'élévation.

2^o Mouvements de projection en avant et de projection en arrière.

3^o Mouvements de latéralité ou de diduction.

L'abaissement est produit par la contraction des muscles mylo-hyoïdiens, génio-hyoïdiens et surtout par le ventre antérieur des digastriques. Mais fait important, à ce mouvement se surajoute toujours un déplacement en avant des condyles et ménisques interarticulaires sous l'action des ptérygoïdiens externes.

Trois puissants muscles commandent le relève-

ment ; ce sont, le temporal, le masséter, le ptérygoïdien interne.

Le deuxième mouvement du maxillaire, la diduction, est due à la contraction isolée du ptérygoïdien externe du côté opposé où se déplace la mâchoire.

La propulsion proprement dite est due à la contraction synergique des deux ptérygoïdiens externes seuls.

Il convient donc de faire effectuer ces différents mouvements au sujet que l'on étudie.

1^o La bouche étant ouverte et par conséquent dans la majorité des cas, la paupière étant relevée, on fait déplacer la mâchoire du côté opposé au ptosis, par contraction du ptérygoïdien homolatéral. Dans ce cas, deux éventualités peuvent se produire :

Tantôt le relèvement s'exagère, il y a donc association avec le ptérygoïdien externe ; tantôt la paupière ne bouge pas, il n'y a pas d'association avec ce muscle.

2^o La bouche étant toujours ouverte, on fait déplacer la mâchoire du côté du ptosis.

Ici, trois éventualités peuvent se produire.

Le plus souvent, la paupière retombe immédiatement ; cela confirme que la contraction du ptérygoïdien homolatéral est active.

Dans d'autres cas, la paupière reste relevée à la même position. Il n'y a donc que les muscles sus-hyoïdiens abaisseurs de la mâchoire qui entrent en jeu.

Enfin, exceptionnellement, le relèvement s'exa-

gère. Le releveur est donc en relation avec le ptérygoïdien externe opposé. Notre observation N^o 4 est la seule qui ait signalé ce fait paradoxal.

3^o La bouche étant fermée, un mouvement de propulsion déterminera la contraction seule des deux ptérygoïdiens, et l'élévation ou l'immobilité de la paupière permettant de confirmer ou d'éliminer l'association avec ces muscles.

4^o La bouche étant toujours fermée, on fera imprimer à la mâchoire inférieure des mouvements de latéralité qui mettront alternativement en jeu les ptérygoïdiens externes droit et gauche et suivant l'existence ou l'absence de mouvements de la paupière, on pourra déterminer quel est celui des deux muscles qui est synergique du releveur palpébral.

5^o La bouche étant maintenue ouverte par un coin de bois, on demande au sujet de serrer fortement sa mâchoire ; cela permettra de vérifier que les muscles élévateurs temporaux, masseters, ptérygoïdiens internes ne sont pas en cause.

Jusqu'à ce jour, aucune observation n'a été publiée, montrant cette association.

6^o Une dernière épreuve que l'on ne note seulement que dans les observations de Fromaget et de Dupuy-Dutemps est celle de la constriction violente des arcades dentaires en contact direct, en position de blocage complet.

Parfois, dans cette contraction, lorsque le ptérygoïdien externe est synergique du releveur, il peut y avoir élévation.

A priori cela semble anormal, mais M. Dupuy-Dutemps en a donné l'explication dans son observation.

« Comme dans un membre raidi en extension forcé, tous les muscles moteurs de l'articulation y compris les antagonistes sont contractés.

Dans le cas considéré, les ptérygoïdiens externes, antagonistes des faisceaux horizontaux du temporal rétracteurs du condyle, doivent nécessairement, dans cette sorte de tétanisation générale des masticateurs, se contracter aussi fortement. »

Ce n'est qu'après l'exécution de tous ces différents mouvements que l'on pourra déterminer de quel muscle ou de quel groupe de muscles le releveur de la paupière supérieure est synergique.

Cependant, dans la plupart des observations qui ont été publiées jusqu'à ces derniers temps, l'étude de ces différents mouvements ne semble pas avoir été faite complètement. On note, en général, que le relèvement se fait pendant l'ouverture de la bouche, que l'écartement palpébral est maximum quand on fait imprimer un mouvement de diduction du côté opposé au ptosis; mais dans de tels cas, rien ne permet d'affirmer si le phénomène est dû à la contraction du ptérygoïdien externe seul ou associé au jeu des abaisseurs de la mâchoire.

C'est M. Dupuy-Dutemps qui, le premier, a insisté sur la nécessité de ces différentes manœuvres permettant de faire une discrimination certaine.

Nous allons donc pouvoir faire une classification

des différentes observations de « jaw-winking » suivant que le phénomène a lieu, avec tel muscle ou tel groupe de muscles innervés par la V^e paire.

En 1895, Sinclair réunissant les 28 cas publiés jusqu'alors, les classait de la façon suivante.

Il en faisait trois groupes :

I. — Les 13 cas du premier groupe sont ceux où la paupière s'élève dès que la bouche s'entr'ouvre et que les mâchoires se meuvent du côté opposé à la paupière intéressée.

II. — Le deuxième groupe comprend les cas où l'élévation des paupières ne se produit qu'après l'abaissement des mâchoires (16 cas).

III. — Les cas du troisième groupe montrent les mouvements des paupières supérieures associés seulement aux mouvements de latéralité des mâchoires (2 cas).

Par l'étude des mouvements du maxillaire inférieur, nous avons vu que cette classification n'était pas logique. En effet, dans certains cas du 1^{er} groupe, le relèvement est synergique du ptérygoïdien externe seul. Ces cas devraient être rangés avec ceux du troisième groupe.

Ainsi nous proposons la classification suivante :

I^{er} GROUPE

Cas où les mouvements de la paupière sont associés à la contraction du ptérygoïdien externe seul.

II^e GROUPE

Cas où les mouvements de la paupière sont associés à la contraction des muscles sus-hyoïdiens seuls.

III^e GROUPE

Il y a des mouvements associés à la contraction du ptérygoïdien externe ainsi qu'à celle des muscles sus-hyoïdiens.

Au premier groupe appartiennent les observations de Marcus Gunn, de De Wecker, de Souques, de Pontico, de Marin Amat, de Dupuy-Dutemps, de Léri et Weil (2 observations) et enfin le cas que nous avons tout dernièrement observé.

L'un des deux cas de Léri que nous avons eu l'occasion d'examiner est intéressant à un double point de vue. C'est tout d'abord un cas de jaw-winking bilatéral, chose exceptionnellement rare ; d'autre part, le phénomène ne se produit que dans les mouvements de diduction ou de propulsion et, chose remarquable, il n'en a pas toujours été ainsi.

Dans sa jeunesse, le sujet voyait ses paupières s'élever pendant l'abaissement de la mâchoire, mais depuis quelques années l'intensité du phénomène a progressivement diminué pour ne se limiter qu'aux mouvements intenses des ptérygoïdiens qui étaient seuls en cause.

C'est un cas qui, il y a vingt ans, aurait été rangé

dans le premier groupe de la classification de Sinclair et que l'on devrait maintenant ranger dans le troisième.

Dans toutes ces observations, nous voyons que c'est le ptérygoïdien externe homolatéral qui est synergique et Villard signalait que c'est toujours la projection du maxillaire du côté opposé à l'œil atteint qui provoque le phénomène. Notre observation est la seule qui fasse opposition à cette règle : la diduction du côté du ptosis déterminant l'écartement maxima de la paupière, la diduction du côté opposé, n'y faisant apparaître qu'une légère secousse.

Au second groupe, où le phénomène se produit pendant l'abaissement seul du maxillaire, appartiennent les treize cas de Sinclair, ceux de Cantonnet, de Ménacho. Ces deux derniers auteurs sont des plus formels. Chez leurs sujets, la diduction n'avait absolument aucune action.

Dans le troisième groupe, nous pourrions ranger les cas de la première catégorie de Sinclair, ceux où le relèvement palpébral se produit aussi bien dans l'abaissement du maxillaire que dans la diduction. Mais comme nous l'avons dit précédemment, certains de ces cas appartiennent à notre premier groupe. Pour les autres, ainsi que de nombreuses observations qui ont été publiées postérieurement, les auteurs n'ont en général pas été suffisamment explicites pour pouvoir les classer comme il convient.

Cette classification posée, il semble nécessaire de donner quelques détails spéciaux à cette association de mouvements.

On remarquera tout d'abord que ces mouvements d'abaissement et de diduction du maxillaire sont essentiellement ceux de la mastication. Aussi, est ce presque toujours à l'occasion des repas que le phénomène a été remarqué, étonnant les voisins, soulevant souvent les moqueries. Un fait également à signaler est que le phénomène inverse ne se produit jamais. En aucun cas, une tentative même violente de contraction de la paupière supérieure ne s'accompagne de mouvements concomittants de la mâchoire.

Nous noterons de plus, que le releveur de la paupière est le seul des muscles innervés par la III^e paire qui puisse être synergique d'un muscle innervé par la V^e paire. Aucune observation n'a encore signalé un mouvement du globe oculaire associé à certains déplacements de la mâchoire.

Cependant, certaines circonstances dans lesquelles le phénomène se produit sont à préciser. On a noté dans la plupart des observations que le relèvement est plus marqué lorsque le sujet regarde légèrement en bas. C'est ce que nous notons dans les observations de Souques, Van Lint, Pontico et ce que nous avons pu observer chez les sujets de Dupuy-Dutemps, de Léri. Cela peut s'expliquer simplement par le fait que la paupière étant plus abaissée, le relèvement est plus important, donc plus visible.

Par contre, certains auteurs, Lutz en particulier, insistent sur la nécessité du relâchement complet du releveur pour que le phénomène se produise. Toutefois, même dans les cas où la paupière peut être complètement relevée, l'abaissement de la mâchoire s'accompagne d'une secousse caractéristique de cette paupière.

Dans le cas de Thomson et Souter, le relèvement, déjà augmenté lorsque le regard était dirigé en bas, s'exagérait encore dans les mouvements de convergence.

Chez le sujet de Beaumont, le phénomène ne se produisait que si à la diduction s'ajoutait un fort renversement de la tête en arrière.

Dans certaines circonstances, le phénomène peut être atténué ou même disparaître. Nous avons déjà vu la diminution du phénomène lorsque le regard est dirigé en haut. Il disparaissait complètement dans le cas de Souques, lorsque le sujet, la bouche restant ouverte, élevait la tête et regardait en haut. Le nourrisson, cité dans l'observation de Zimmermann, présentait des mouvements associés de la paupière lorsqu'il prenait le biberon. Ceux-ci disparaissaient lorsque le regard était dirigé progressivement vers le haut.

**Cas où l'innervation
semble provenir à la fois des septième
et cinquième paires.**

Dans un second groupe, nous allons étudier différentes formes de syndrome de Marcus Gunn où le muscle releveur est synergique de différents muscles innervés par la VII^e paire.

Mais, dans une grande partie des cas, il n'y a pas suppléance par le VII seul ; le V peut également chez le même sujet, entrer en jeu :

a) Il existe plusieurs observations d'association avec le VII seul. Dans le cas de Hubel, l'ouverture de la bouche n'avait aucune influence sur les mouvements de la paupière. Par contre, les dents restant en contact, si l'on demandait au sujet d'écarter les lèvres, en faisant donc jouer seul l'orbiculaire des lèvres, la paupière se soulevait.

C'était le buccinateur qui présentait des mouvements associés avec le releveur dans le cas de Block : La paupière se soulevait dans le simple gonflement des joues.

Il faut également citer les observations de Grimsdale, de Lutz, de Cokayne où les mouvements étaient synergiques de ceux des lèvres.

b) Dans une seconde catégorie, nous rangerons les cas où l'élévation se produit sous l'influence de contractions de muscles innervés par le facial ou par le trijumeau.

Telles sont les observations de Bull, de Marbaix, de Uthoff, de Capra, de von Reuss, de Higier. Fromaget et Brun en ont récemment rapporté un cas qui peut être pris pour type : « Il s'agit d'un jeune homme de dix-huit ans atteint depuis sa naissance d'un ptosis de la paupière supérieure droite. Dès qu'il ouvre la bouche, simultanément et automatiquement, la paupière se relève. Les deux mouvements s'amplifient de façon parallèle, la paupière se relevant d'autant plus que la bouche s'ouvre davantage. Quand l'ouverture buccale est à son maximum, l'ouverture du côté ptosé est à peu de chose près aussi large que du côté sain et il est facile de constater que le mouvement est dû au seul releveur sans aucune intervention du frontal. C'est le phénomène de Marcus Gunn dans toute sa netteté ».

Ainsi donc, apparemment, l'innervation du releveur semble provenir du trijumeau, mais si l'on fait exécuter d'autres manœuvres au sujet, on voit que celle-ci semble également provenir du facial.

« Si l'observateur abaisse la paupière gauche, immédiatement la paupière ptosée se relève. Par contre, si on obture avec un écran la fente palpébrale gauche, la paupière droite ptosée ne se relève pas. Ce n'est donc pas l'exclusion de la vision à gauche, mais l'abaissement de la paupière supérieure de ce même côté qui provoque le relèvement à droite. C'est un mouvement qui provoque un autre mouvement. Le même phénomène se reproduit quand le sujet ferme volontairement l'œil gauche. »

Dans toute la littérature, à notre connaissance, il n'existe qu'une observation, où la V^e paire d'une part, certains rameaux de la III^e paire elle-même d'autre part, entrent en jeu ; c'est celle de Coppez.

Il s'agissait d'une fillette de 11 ans, atteinte d'un ptosis droit, la paupière se soulevait dans les mouvements d'abaissement et surtout de diduction de la mâchoire.

Mais elle se soulevait également lorsque le regard était dirigé en bas et en dedans. De plus, le clignement des deux paupières n'était pas synergique, il y avait un défaut d'association entre les mouvements des paupières supérieures.

Récemment, Benoit a publié un cas des plus curieux. Il s'agissait d'une femme de 46 ans qui avait fait une paralysie faciale droite, du type *a frigore*, aucune cause évidente n'ayant pu être relevée. Après un traitement par l'électricité, des mouvements associés sont apparus : l'œil se fermait dans l'ouverture de la bouche. Il ne semble pas que l'on puisse ranger ce cas dans le cadre du syndrome, celui-ci étant caractérisé par des contractions du releveur sous des influences diverses. Il y a en effet ici une association seulement entre les VII^e et V^e paires. C'est une affection que l'on peut rapprocher seulement au syndrome de Marcus Gunn, mais dont l'étiologie en est probablement la même.

Dans le même groupe de faits, nous pouvons ranger les cas très curieux de Marin Amat qualifié de « syndrome inverse de Marcus Gunn ». Dans ce cas,

la fermeture volontaire des paupières d'un côté, mouvement qui est sous la dépendance du facial, provoquait l'ouverture involontaire de la bouche : il y avait donc des mouvements associés de la contraction de l'orbiculaire avec l'abaissement de la mâchoire inférieure.

**Cas où l'innervation
semble provenir de certains filets
de la III^e paire elle-même.**

Ce groupe comprend des faits encore plus paradoxaux : le relèvement palpébral s'effectuant lors de la contraction de certains muscles du globe oculaire.

Browning a observé un cas, chez qui le ptosis de la paupière supérieure gauche s'exagérait dans le regard en dehors par contraction du droit externe, disparaissant lors de la contraction du droit interne.

Blasheck rapporte deux observations analogues. Il s'agissait de deux femmes dont l'une présentait une syphilis acquise, l'autre, congénitale. Après avoir été toutes deux atteintes de ptosis paralytique, ce symptôme s'améliora. A ce moment, on remarqua une augmentation frappante de la fente palpébrale lors de l'adduction de l'œil malade, tandis que l'abduction était suivie d'un rétrécissement de la fente.

Dans l'observation de Freytag, c'est au contraire

lors de la contraction du droit externe que le relèvement s'effectue. Sydney Philipp a rapporté l'observation de deux frères présentant ce phénomène.

Mais la disparition du ptosis peut, dans certains cas, se produire sous l'action de différents mouvements de l'œil. Tamascheff a pu noter un cas très intéressant. Il s'agissait d'un homme de 30 ans qui avait fait, huit mois auparavant, une chute sur la région temporale ayant déterminé des otorragies et des épistaxis. Les paupières droites furent longtemps infiltrées de sang et lorsque cet état disparut, on constata une paralysie de la III^e paire droite, présentant des caractères spéciaux : lorsque l'on commandait au malade des mouvements oculaires nécessitant la mise en jeu des droit inférieur et droit interne, muscles qui étaient paralysés, la paupière supérieure jusque là tombante, se relevait.

Brixa, de son côté, a observé deux cas de disparition du ptosis lors de la contraction des droit inférieur et externe.

Cas où l'innervation semble provenir de la IX^e paire.

Ces observations sont extrêmement rares. Nous n'avons trouvé que celles de Doré et de Meyer.

Dans le cas du premier, les arcades dentaires restant au contact, la déglutition des solides n'entraînait aucun retentissement sur la paupière supérieure; par contre, la déglutition des liquides pro-

voquait un soulèvement de cette paupière, léger, mais très brusque et coïncidant avec le moment précis où se produisait l'ascension du larynx, d'autant plus net que le regard était plus fortement dirigé en bas.

Nous avons également les observations de Meyer relatives au père et à la fille, chez lesquels, à chaque mouvement de déglutition, la paupière supérieure de l'œil gauche se relevait d'une façon excessive, à tel point qu'une large portion de sclérotique devenait visible au-dessus de la cornée.

Mais cette hypothèse d'innervation par la IX^e paire est combattue par Coppez.

Le mylo-hyoïdien, dit-il, innervé par la V^e paire, soulève la langue en l'appliquant contre la voûte palatine et joue ainsi un rôle important dans le premier temps de la déglutition.

CHAPITRE III

PATHOGÉNIE

L'étude de la pathogénie de cette association de mouvements représente le point le plus intéressant de la question, mais aussi le plus mystérieux. Comment expliquer ce fait que le releveur, normalement innervé par un filet de III^e paire, se contracte lorsqu'une excitation nerveuse est émise par le noyau de la V^e, VII^e ou IX^e paire?

D'innombrables théories ont été avancées, les unes basées sur des suppositions, des déductions plus ou moins ingénieuses, mais en général ne reposant sur aucun fait précis.

De toutes les observations qui ont été publiées jusqu'à ce jour, nous n'en avons pas trouvé une qui ait été complétée par un examen nécropsique, d'où le manque de précision des théories. C'est cette absence de toute constatation anatomo-pathologique qui laisse dans le domaine de l'hypothèse toutes les explications émises.

Néanmoins, si parmi ces théories quelques-unes sont véritablement fantaisistes, il en est d'autres qui s'appuient sur des arguments de valeur et c'est surtout sur elles que nous insisterons.

Adamük pensait que le phénomène était à une relation entre les veines de la cavité orbitaire et celle des muscles de la mâchoire. On s'imagine difficilement comment un déplacement sanguin pourrait déterminer un tel mouvement.

Un certain nombre d'auteurs se rallient à l'hypothèse que le phénomène est dû simplement à l'exagération d'un mouvement physiologique normal que l'on retrouve à l'état d'ébauche chez de nombreux sujets : On connaît bien la locution populaire « regarder la bouche bée ».

Pour Ménacho, cette connexion fonctionnelle physiologique est analogue à celle qui réunit différents nerfs crâniens. Il cite pour exemple l'influence d'une détonation sur l'orbiculaire des paupières (VIII^e et VII^e paires), la sialorrhée que peut provoquer une nourriture appétissante (II^e, V^e, IX paires).

Mais toutes ces hypothèses tombent de ce fait que le phénomène est de règle unilatéral ; d'autre part, comment expliquer les cas acquis ?

Sur ce dernier point, Gaultier et Bucquet émettent une théorie ingénieuse. Il s'agissait, dans leur observation, d'un malade de 55 ans, qui, après un ictus très léger, avait présenté une parésie faciale gauche avec phénomène de Marcus Gunn de ce côté. « Chez notre malade, disent-ils, il paraît en effet y avoir nettement un certain degré d'hypotonie de tout le côté gauche, et alors, si nous admettons que normalement, il y a des mouvements associés d'élévation de la paupière supérieure et d'abaissement

de la mâchoire inférieure, comme on peut le vérifier chez un grand nombre de sujets normaux, on peut penser que chez notre malade, chez lequel au repos la paupière tombe légèrement, la lutte entre le releveur et l'orbiculaire devient inégale du fait de l'hypotonie musculaire de ce côté, et partant, entraîne l'exagération du mouvement normal. »

Mais, là encore, ils partent de ce principe qu'il y a normalement des mouvements associés, fait qui est loin d'être certain.

D'autre part, écrit Villard, « dire que le phénomène de Marcus Gunn est la manifestation oculomandibulaire d'une connexion fonctionnelle, c'est énoncer un fait, ce n'est pas donner une explication ».

Cette explication, Harmann avait essayé de la donner. Il avait émis, en 1909, une théorie aussi subtile qu'originale, à laquelle l'avaient conduit ses recherches d'anatomie comparée sur l'origine des muscles de la face. Il a montré que la musculature faciale apparaît pour la première fois chez les sébaciens, avec le développement des paupières et de la membrane nictitante et qu'elle se fait aux dépens de l'évent (ouïes, branchies).

Les muscles de l'évent fournissent progressivement à la face et peuvent être suivis entièrement dans la musculature faciale de l'homme.

L'innervation des muscles de l'évent et des muscles de la face vient, chez ces poissons, du noyau

combiné des V^e et VII^e paires connu sous le nom de « facial complex ».

Or, en anatomie, il y a une constante : l'innervation primitive d'un muscle, que ce muscle garde sa situation originelle, ou qu'il émigre dans une situation nouvelle, ne se modifie pas. Il s'ensuit entre parenthèse que l'hypothèse de Mendel, laquelle fait innerver les muscles de la face par les III^e, VII^e, XII^e paires, est erronée.

De même est erronée, d'après Harmann, l'hypothèse qui, pour expliquer le mouvement associé de la paupière et de la mâchoire, invoque une anomalie d'innervation en faisant venir de la V^e paire le nerf du releveur palpébral. L'origine constante des nerfs et des muscles, participant à ce mouvement associé, s'opposerait en effet à cette hypothèse.

Aussi, pour Harmann, l'explication du « jaw-winking » doit en réalité être la suivante :

Chez les poissons sébaciens, les nerfs de la V^e et de la VII^e paires ont une origine commune dans le noyau du « facial complex » ; les muscles des ouïes et de la mâchoire qu'ils innervent, fonctionnent synergiquement. On n'a pour s'en convaincre qu'à considérer les ouïes et la bouche du poisson rouge qui s'ouvrent et se ferment simultanément.

Chez l'homme normal, ces mouvements associés ont disparu, mais ils peuvent reparaître chez un sujet anormal ayant une paupière ptosée ou faible. On peut, en particulier, voir reparaître cette association d'un autre âge et depuis longtemps suppri-

mée : le relâchement des paupières associé à la contraction du ptérygoïdien externe. Et ceci permet de comprendre le phénomène du jaw-winking. Dans le ptosis congénital, le releveur palpébral est faible et ne peut volontairement élever la paupière parce qu'il n'est pas assez fort pour lutter contre l'action antagoniste de l'orbiculaire. Mais si, dans certains cas anormaux, celui-ci se relâche, par le fait de la contraction associée du ptérygoïdien, le releveur palpébral, débarrassé de son antagoniste, devient capable d'élever la paupière supérieure et le phénomène en question se produit.

Néanmoins, toute intéressante que soit cette théorie, la plupart des auteurs pensent qu'il y a à la base du phénomène de Marcus Gunn, un trouble, une affection du neurone lui-même et dont le siège pourrait être périphérique, nucléaire ou central.

Deux auteurs seulement ont soutenu l'origine périphérique comme siège de cette connexion neuromotrice.

Marin Amat, à propos d'un sujet qu'il avait eu l'occasion d'examiner, concluait de la façon suivante :

« Normalement, la branche supérieure du moteur oculaire commun comprend des filets nerveux venant de la partie motrice du trijumeau ou nerf masticateur, filet qui établit cette ébauche de synergie fonctionnelle.

Bien que ses fonctions soient peu importantes, il peut arriver que, en cas de ptosis des paupières,

leur fonctionnement se perfectionne et dépasse même les limites normales, constituant plutôt une suppléance de fonction qu'une synergie fonctionnelle.

L'anastomose doit se faire à la périphérie ; fréquemment la branche supérieure du moteur oculaire commun reçoit dans l'orbite un filet nerveux provenant du nerf ophtalmique ou de sa branche nasale. »

Mais il faut remarquer que tous les anatomistes nient formellement ces anastomoses.

Les quelques filets nerveux que reçoit le moteur oculaire commun proviennent du plexus sympathique péricarotidien à l'intérieur du sinus caverneux.

Ils passent au-dessus du moteur oculaire externe et pénètrent dans la paroi externe du sinus. Ils se jettent sur le moteur oculaire commun, non encore divisé (Hovelacque).

Récemment Benoît, publiant un cas de syndrome de Marcus Gunn inversé où l'ouverture de la bouche provoquait la fermeture de la paupière ptosée, a repris l'opinion de Marin Amat.

Il pense que le phénomène serait dû à des filets anastomotiques périphériques qui viennent suppléer les fibres nerveuses paralysées ; il y aurait suppléance fonctionnelle d'un nerf à l'autre.

Il semble que ces hypothèses doivent être rejetées, car d'une part, elles se heurtent aux connaissances anatomiques et d'autre part, elles se basent sur des phénomènes de suppléance qui n'ont jamais été signalés ailleurs.

Par contre, il nous semble plus intéressant d'insister sur l'origine centrale de cette connexion.

Pour certains auteurs, ce serait dans la corticalité ; pour d'autres, et c'est la majorité, le siège serait nucléaire ou justa-nucléaire.

I. — L'origine corticale a été soutenue par Demaria qui se base sur les découvertes de la physiologie expérimentale. D'après lui, la lésion serait située au pied des deuxième et troisième circonvolutions frontales.

On a même parlé de lésion des centres subcorticaux, mais il est nécessaire de faire remarquer que de tels centres sont peu connus et constituent une conception théorique basée sur des notions anatomopathologiques imprécises.

II. — L'origine nucléaire rallie la majorité des théories. Toutefois, celles-ci présentent certaines différences.

Ce serait, pour certains auteurs, une communication inter-nucléaire. C'est à cette opinion que s'étaient ralliés les quatre membres de la commission qui avait été nommée en Angleterre pour rechercher l'explication neurologique du phénomène. Ils avaient conclu de la façon suivante : « Ce que ce cas présente de plus important, c'est que le releveur se contracte lorsque le muscle ptérygoïdien est mis en action tandis que l'inverse n'a pas lieu. Il doit donc exister, dans le mécanisme central des deux muscles, une réunion anormale. L'explication la plus simple est que le releveur est à la fois innervé par le noyau de

l'oculo-moteur et par les fibres que le noyau du trijumeau fournit au muscle ptérygoïdien externe. En raison de l'innervation imparfaite qui revient au noyau de l'oculo-moteur, il est admissible que les fibres de la partie du releveur de ce même noyau n'émaneraient pas du noyau de l'oculo-moteur, mais qu'un certain nombre proviendrait du noyau du trijumeau. Cela expliquerait à la fois la simultanéité d'action du releveur et du ptérygoïdien externe ainsi que le ptosis incomplet à l'état de repos et pendant les mouvements des yeux ».

Deux auteurs allemands, Bernhardt et Siemerling, concluent dans le même sens : le filet du releveur recevrait la totalité ou la majorité de ses fibres, soit du noyau du V, soit du noyau du VIII, soit des deux à la fois selon la symptomatologie variable des mouvements associés.

Mais comment expliquer cette origine anormale des filets du releveur ? C'est sur la proximité anatomique des noyaux du III et du V, que se basent ces auteurs.

A ce sujet, il nous semble nécessaire de donner un aperçu de la situation de ces différents noyaux. Voici quelle serait la disposition d'après Mathias Duval : « Le noyau de l'oculo-moteur commun, situé dans l'étage supérieur du pédoncule cérébral, au-dessous des tubercles quadrijumeaux, a la forme d'une petite colonne parallèle à l'aqueduc de Sylvius de dix millimètres de long sur trois à quatre de large. Ce noyau repose sur la bandelette longitudinale pos-

térieure ; il se divise en noyaux secondaires qui sont, d'arrière en avant, destinés respectivement au petit oblique, au droit inférieur, au droit supérieur et au releveur de la paupière, au droit interne.

Le noyau du pathétique constitue l'extrémité postérieure de la colonne grise de la troisième paire. Le noyau du nerf moteur oculaire externe, logé sous le plancher du quatrième ventricule, immédiatement en dehors de la tige du calamus, au niveau de l'*eminencia teres*, est en relation étroite avec le nerf moteur-oculaire commun.

Un faisceau quitte le noyau de la VI^e paire, longe quelque temps la ligne médiane en formant la portion interne de la bandelette longitudinale postérieure, s'entrecroise au-dessous des tubercules quadrijumeaux avec son homologue et va se joindre à la troisième paire pour innerver le muscle droit interne. »

Le noyau moteur du trijumeau se compose de deux parties bien distinctes : la première ou noyau principal, noyau masticateur proprement dit, forme une petite colonne de substance grise haute de 4 à 5 millimètres, située au-dessus du noyau facial ; la seconde ou noyau accessoire est représentée par une longue trainée de cellules nerveuses qui commence en bas, au niveau du foyer principal et de là, s'étend sans interruption jusqu'au côté du tubercule quadrijumeau antérieur. La portion moyenne du nerf pathétique est toute voisine de cette racine descendante, sans jamais échanger de

fibres. On ne sait pas encore quelles sont les localisations précises des deux noyaux d'origine du trijumeau moteur.

On voit donc la proximité de ces noyaux. D'autre part, pour expliquer l'association spéciale du noyau de la III^e paire avec les centres du ptérygoïdien externe et des muscles abaisseurs de la mâchoire, Coppez pense que le noyau principal du trijumeau moteur innerverait les muscles élévateurs de loin les plus puissants. Les noyaux du ptérygoïdien externe, du centre antérieur du digastrique et peut-être du mylo-hyoïdien, seraient, au contraire, échelonnés le long de la racine descendante. Certains d'entre eux se trouveraient ainsi tout voisins de la colonne grise, origine de la III^e paire.

Mais, toute séduisante que soit cette théorie, elle se heurte formellement aux connaissances embryologiques. En effet, l'origine de ces deux noyaux est nettement différente et, chez l'embryon, celui de la III^e paire est dans la colonne médiane et celui de la V^e naît dans la colonne latérale, fait qui semble créer une impossibilité matérielle de connexion entre ces deux centres.

Aussi, certains auteurs, reconnaissant ces impossibilités ont cherché une explication. Fuchs pense qu'il est nécessaire qu'il y ait atrophie du noyau de la III^e paire, les mouvements associés se feraient par irradiation de l'influx nerveux aux noyaux voisins.

Or, il y a des observations où le ptosis est absent,

quatre cas sur vingt-huit, dans la statistique de Sinclair ; aussi Coppez pense qu'il serait préférable d'invoquer une ectopie du noyau plutôt qu'une atrophie. En faveur de cette théorie plaide, dit-il, le défaut d'association entre les mouvements des deux paupières, prouvant que les deux noyaux ne sont pas symétriques et que les fibres commissurales font défaut.

Mais ce ne sont que de pures hypothèses qu'aucun fait précis ne permet d'infirmer ou de confirmer.

Pour répondre à ces objections, on a recherché si des lésions dans le voisinage du noyau, ne permettraient pas d'expliquer ces mouvements associés ainsi que les phénomènes concomitants.

Bielchowsky, Helfreich, Eppenstein, qui, en Allemagne, ont étudié la question pensent que ce syndrome est dû à une lésion infra-nucléaire. Il apparaîtrait dans la régression du nerf moteur oculaire commun. Leur explication est basée sur les recherches de Lifschitz. Celui-ci, dans son travail sur les phénomènes de régénération nerveuse, survenus à la suite d'une solution de continuité totale ou partielle d'un nerf, a montré qu'il se produisait dans le bout central une division des cylindre-axes, lesquels s'entourent de nouvelles gaines de myéline et cheminent vers la périphérie, soit à l'intérieur du nerf dégénéré — partie dans les anciennes gaines de Schwann, partie à côté de celles-ci dans l'endonevire — soit en dehors de toute voie préformée

dans les mailles du tissu conjonctif. Du reste, fait-il remarquer, ce rôle du conducteur n'appartient pas exclusivement au segment distal du nerf lésé et l'on a pu le faire jouer à des substances étrangères, telles que du catgut.

Cela étant, disent Bielchowsky et son élève Eppenstein, il n'est pas absurde de supposer que, dans le processus de régénération, toutes les fibres nerveuses néoformées ne parviennent pas au faisceau musculaire innervé par le nerf que l'organisme cherche à remplacer ; quelques-unes peuvent s'égarer en route, se tromper de destination et arriver finalement — en suivant un trajet que certaines conditions anatomiques préexistantes rendent particulièrement aisé — à des muscles avec lesquels elles n'avaient rien à faire.

Le filet nerveux qui se distribue au releveur de la paupière supérieure constituerait une de ces « voies préformées » et c'est ainsi que ce dernier muscle, à la suite de paralysies de la III^e paire, serait particulièrement exposé à recevoir des fibres nerveuses en voie de régénération.

Cette explication cadre parfaitement avec un certain nombre d'observations.

Nous trouvons, en effet, dans celles de Blasheck, de Freytag, de Benoit, de Tamascheff, une période paralytique, puis une période de régression, où progressivement apparaissent les mouvements associés.

Mais, si cette théorie semble exacte pour ces cas,

on peut, en étudiant les autres observations, élever contre elle de nombreuses objections :

1° Si le phénomène était bien produit par une poussée erronée des fibres nerveuses régénérées, cheminant à travers les anciennes gâines de Schwann, nous devrions voir, non un mouvement concomitant d'un seul muscle de l'orbite, mais d'une série de muscles, spécialement de ceux qui montrent une parésie, entre autres, le droit supérieur et le droit interne :

2° Dans le même ordre d'idées, il devrait y avoir un jeu anormal de la musculature de l'œil, des troubles pupillaires, faits que nous ne trouvons pas.

3° Cette théorie ne peut surtout pas expliquer pourquoi le phénomène, dans certains cas, est apparu instantanément (observations de Cantonnet, de Gaultier et Bucquet).

4° Contre le siège infra-nucléaire d'une lésion dans le jaw-winking, parle, en outre, le fait qu'il a été trouvé dans trois cas des deux côtés.

Pour toutes ces raisons, devons-nous, non pas éliminer cette explication, mais ne la tenir pour valable que dans quelques cas seulement.

Un auteur américain, Lutz, a pensé qu'il s'agissait d'une lésion supra-nucléaire. Cela expliquerait certains points particuliers au phénomène.

Il nous semble nécessaire de faire ici une étude rapide des voies qui mettent en relation la corticalité et les noyaux :

Les fibres cortico-nucléaires qui se détachent de la voie pédonculaire forment le système désigné sous le nom de fibres aberrantes de la voie pédonculaire.

Ces fibres abordent la calotte, s'incorporent dans le ruban de Reil médian, y prennent un trajet descendant souvent fort long, puis s'entrecroisent incomplètement au niveau du raphé et se rendent, par des fibres arciformes interréticulées de la calotte, en grande partie aux noyaux homolatéraux.

Les fibres cortico-nucléaires destinées aux noyaux des III^e et VI^e paires se détachent de la voie pédonculaire au voisinage du sillon pédonculo-protubérantiel et suivent surtout le trajet des fibres aberrantes pédonculaires proprement dites, celles destinées au noyau moteur du trijumeau se détachent de la voie pédonculaire au niveau de la partie supérieure et moyenne du pont (M. et Mme Déjerine).

De cette étude, deux faits sont à retenir :

L'entrecroisement des fibres aberrantes pédonculaires et la proximité des fibres destinées aux noyaux des III^e et V^e paires.

Cette hypothèse d'une lésion supra-nucléaire, a en sa faveur de nombreux arguments :

1^o Nous avons vu que, dans la règle, les fonctions pupillaires ne sont pas altérées, ce qui s'explique par le fait que le centre qui régit le sphincter irien se trouve dans les corps quadrijumeaux antérieurs, que les fibres qui en émanent, cheminent à travers

le toit du bulbe, c'est-à-dire à distance des fibres aberrantes pédonculaires.

2° On peut remarquer également que la paupière est seulement paralysée dans ses mouvements volontaires, mais non dans sa rétraction involontaire durant le phénomène, ce qui laisse à supposer que le noyau et la voie infra-nucléaire sont intacts.

3° Lutz fait de plus remarquer que l'on peut souvent observer un relâchement incomplet de la paupière supérieure lorsqu'elle est légèrement close, phénomène qui ferait plutôt penser à une paralysie spasmodique, c'est-à-dire d'origine centrale, plutôt qu'à une paralysie flasque.

En étudiant les remarquables schémas de Déjerine, on pourrait trouver à quel endroit se trouve théoriquement la lésion. Supposons par exemple que les fibres pédonculaires aberrantes soient détruites, assez près du noyau de la III^e paire. A ce niveau, celles qui se rendant aux noyaux des V^e, VI^e et VII^e paires sont très voisines. Cela expliquerait d'une part, la paralysie du releveur et éventuellement celle d'autres muscles de l'œil. Le phénomène peut aussi être causé par une partie des fibres régénérées qui iront vers le noyau du releveur au lieu d'aller aux noyaux correspondants des V^e, VI^e et VII^e paires (Lutz).

De cette façon, on comprend pourquoi les fibres pupillaires sont intactes, pourquoi la voie infra-nucléaire fonctionne normalement durant le phénomène.

Toutefois, on pourrait objecter que les fibres supra-nucléaires ont une action bilatérale; le phénomène devrait se produire au niveau des deux yeux. Or, si l'on suppose le siège de la lésion très près du noyau, à un niveau inférieur à la bifurcation, l'unilatéralité s'explique aisément.

Cependant, cette théorie ne nous satisfait pas complètement. Comment expliquer les cas de Gaultier, de Cantonnet, apparus subitement. D'autre part, si les fibres allant normalement aux noyaux des V^e et VII^e paires peuvent après lésion aller au noyau de la III^e, pourquoi le phénomène inverse ne se produit-il pas? Il n'a jamais été signalé de cas où l'ouverture de l'œil déterminait un abaissement de la mâchoire.

C'est pourquoi Lutz écarte cette explication. Le fait spécial, dit-il, que le phénomène peut apparaître subitement, plaide en faveur de l'interruption d'une voie qui existe normalement, voie qui cheminerait dans le faisceau longitudinal postérieur. Ce faisceau constitue, en effet, la principale voie d'association des trois nerfs oculo-moteurs; il reçoit en outre des fibres provenant de la plupart des noyaux moteurs de la région protubérantielle et bulbaire, en particulier du noyau du V.

Il y aurait, dit cet auteur, des altérations des connexions supra-nucléaires des noyaux bulbaires, connexions cheminant dans ce faisceau longitudinal. Les lésions siègeraient immédiatement avant les dendrites de cellules nucléaires des nerfs oculo-

moteurs, elles-mêmes lésées, ce qui expliquerait les troubles des mouvements de l'œil souvent constatés. Toutefois, sans être aussi affirmatif que Lutz quant à la localisation précise de la lésion, cause de cette synergie, nous pensons que son siège se trouve au niveau du noyau ou dans le faisceau longitudinal postérieur.

Il semble en effet que l'on puisse rejeter toutes les théories invoquant une lésion infra-nucléaire ou une anastomose périphérique, du fait que l'on peut rencontrer des cas de synergie entre le releveur palpébral d'un côté et le ptérygoïdien externe de l'autre.

L'origine de ce « syndrome de Marcus Gunn croisé », comme on pourrait le désigner, peut très bien s'expliquer. Van Gehuchten, à l'aide de la méthode de Golgi, a vu un certain nombre de fibres, émanant du noyau moteur oculaire commun, franchir la ligne médiane pour aller se jeter dans le tronc nerveux du côté opposé. Il est donc de toute nécessité que, dans ce cas tout au moins, le siège de la connexion soit nucléaire ou supra-nucléaire.

Nous en revenons donc aux conclusions auxquelles s'étaient ralliés à l'unanimité, Gowers, Mackenzie, Abercrombie et Lang, à l'occasion du premier cas décrit par Marcus Gunn.

CONCLUSIONS

Le phénomène de Marcus Gunn est caractérisé par un relèvement involontaire de la paupière supérieure, gauche le plus souvent, lors des mouvements d'abaissement ou de latéralité du maxillaire inférieur.

Si sa symptomatologie est relativement simple, les théories les plus diverses concernant sa pathogénie ont été émises.

Toutefois, il semble, et de récentes observations paraissent le confirmer, que cette bizarre association de mouvements soit due à une suppléance du noyau moteur oculaire commun, en état d'aplasie plus ou moins marquée, par des fibres issues, dans la grande majorité des cas, du trijumeau moteur, plus rarement du facial ou du glosso-pharyngien.

Mais cette hypothèse qui semble acceptable pour les cas congénitaux, cadre moins bien avec les cas acquis, rares il est vrai, mais dont l'existence est indiscutable.

Faudrait-il admettre que des voies d'associations se soient établies du jour au lendemain ou que l'influx nerveux émané du noyau masticateur puisse

irradier jusqu'au noyau de la troisième paire devenu insuffisant ? Cela ne semble pas possible.

Nous pensons plutôt qu'il existait congénitalement des voies unissant le filet du releveur aux noyaux des V^e, VII^e et IX^e paires. L'action de ces anastomoses se serait révélée lors d'une paralysie soit de la III^e paire, soit de la VII^e, faisant disparaître l'action antagoniste de l'orbiculaire et rendant ainsi manifeste le relèvement palpébral lors des mouvements de la mâchoire.

Peut-être, de nouveaux cas, des recherches anatomopathologiques permettront, un jour, de préciser la cause de phénomène bizarre.

Vu : le Doyen,
ROGER

Vu : le Président de la thèse,
M. TERRIEN

Vu et permis d'imprimer :
le Recteur de l'Académie de Paris,
S. CHARLÉTY

BIBLIOGRAPHIE

- Marcus Gunn.* — Congenital dropping of the upper eyelid
(Trans of the opht. Soc. of the Un.Kgd., 1883 et Lancet, II, 21 juil. 1883, p. 104).
- Rampoldi.* — Annali di ottalmologia, 1884, XIII, 5.
- Hirschler.* — Neurol. Centr., IV, 1885.
- Helreich.* — Über eine merkwürdige mobilitäts anomalie der
Lider (Beit. des Opht. Gesells. zu Heidelb., 1887, p. 82).
- Fraenkel.* — Klin. Monatsbl. f. Augenh., 1887, p. 435.
- Fuchs.* — Congrès de Heidelberg, 1887, p. 82.
- Philips.* — Soc. Un. Kgd., 1887, VII, p. 306.
- Adamück.* — Klin. Monats. f. Augenh., mai 1888, p. 191.
- Bernhardt.* — Centralbl. f. Nerven., 1888, XI, n° 15.
- Bull.* — Arch. of. opht., 1888, vol. XII.
- Just.* — Berlin. Klin. Wochenscr., 188, n° 42.
- Uthoff.* — Berlin. Klin. Woch., 1888, n° 36.
- Hirschberg.* — Central. f. Augenh., 1889.
- Kunn.* — Deutschmann's Beitrag., XXV, janvier 1889, p. 68.
- Laqueur.* — Wien. Klin. Woch., 1889, n° 7.
- Von Reuss.* — Soc. des med. de Vienne, 18 janv. 1889.
- De Wecker.* — Soc. d'opht. de Paris, 8 janv. 1889 (Rec. d'opht.,
fév. 1889, pp. 94-98).
- Meyer.* — In communication de Wecker.

- Browning.* — Mouvements associés des paupières et du maxillaire inférieur (Soc. of the Un. Kgd., 1890, X, p. 187).
- Berthold.* — Ref., in Michel's Year Book, 1891, p. 380.
- Block.* — Weckbl. f. het. Nederl. Tijdschr. Woor Genesk., II, n° 6, 1891.
- Kraus.* — Thèse de Göttingen, 1891.
- Proskauer.* — Centralbl. f. Augenh., avril 1891, p. 97.
- Bull.* — Arch. of opht., 1892, XXI, p. 354.
- Goldzieher.* — Centralbl. f. prakt. Augenh., déc. 1892.
- Schrapinger.* — New-York Med. Monatschr., 11 janvier 1892, p. 10.
- Snell.* — Scheffield Medic. Journ., 1892-1893, vol. I, p. 298.
- Vossius.* — Deutsch. Beitr. z. Augenh., 1892, v. p. I.
- Beaumont.* — Lancet, I, 15 avril 1893.
- Bocci.* — Giornale del R. Acad. di Torino, 1893, n° 6 et 7, p. 580.
- Friedenwald.* — Deutschm. Beitr. zu Augenh., 1893, XI.
- Fuchs.* — Deutschm. Beitr. z. Augenh., 1893, XI, vol. II, p. 12.
- Habel.* — Amer. Arch. of opht., 1^{er} janv. 1893.
- Bernhardt.* — Neurol. Centralbl., 1^{er} mai 1894, XIII, p. 325-337.
- Müller-Kannberg.* — Der arztl. Praktik., 1894, n° 45.
- Künn.* — Deutschm. Beitr. z. Augenh., mars 1895, p. 1-137.
- Sinclair.* — Opht. Soc., oct. 1895, vol. XV, p. 305.
- Pacetti.* — Il Policlinica, mars 1896, p. 101.
- Brixa.* — Beitrag. f. Augenh., 1897, 26.
- Jacobi.* — New-York med. Record., 1897, t. XXVII, 8.
- Lebrun.* — Bullet. Sol. Belg. opht., avr. 1897, n° 2.
- Coppez.* — Rev. gen. d'opht., 28 fév. 1898, n° 2.
- Lor.* — Cercle méd. Bruxelles, 7 juillet 1899.
- Wilbrand et Saenger.* — Die neurologie des auges Wiesbad., 1899-1900, I, p. 60, 486, 491.
- Droogleever Fortuyn.* — Thèse de Fribourg-en-Brisgau, 1899.
- Harmann.* — Trans. opht. Soc. Un. Kgd., oct. 1903.

- Lindemeyer*. — Zwangloser. Abh. V. Augenh., V B. 6, 1904.
- Beaumont*. — Brit. méd. journ., 14 sept. 1907, p. 629-630.
- Weiss-Lider*. — Med. und. Kinderh., 14 nov. 1907.
- Van Caneghem*. — Bull. Soc. Med. de Gand., 1908, p. 47.
- Van Lint*. — Bull. Soc. Belge d'opht., 1908, n° 25, p. 54.
- Marbaix*. — Bull. Soc. Belge d'opht., 1908, n° 25, p. 55-56.
- Mosso*. — R. Ac. di med. di Torino, 26 juil. 1908.
- Sym*. — Rev. of neur. and Psych., juin 1908, VI, n° 6.
- Cantonnet*. — Arch. d'opht., t. XXIX, avril 1909, p. 216-222.
- Souques*. — Soc. de Neurol., 6 mai 1909.
- Bielchowsky*. — Deutsch. med. Woch., 1910, p. 1348.
- Morgano*. — Arch. gen. de med., 1910, p. 123.
- Pontico*. — Thèse de Paris, 1910, n° 373.
- Tamascheff*. — Klin. Monatsbl. f. Augenh., oct. 1910 ; et semaine médicale, p. 1911, p. 102.
- Parsons*. — Trans. opht. Soc. U. K., 1910, XXX, p. 113.
- Gaultier et Buquet*. — Gaz. des Hôp., 1911, p. 732.
- Lutz*. — Klin. monatsbl. f. Augenh., mars 1911.
- Stargardt*. — Munch. méd. Woch., 14 fév. 1911, p. 384.
- Stephenson*. — The ophtalmoscope, 1912, p. 373.
- Thomson et Souter*. — Opht. Rev., juin 1912, XXXI p. 177-179.
- Greeves*. — Paralyse oculo-motrice partielle avec contractions cloniques synchrones des muscles innervés par la III^e paire crânienne (Proceedings of the royal Society of Med of London, vol. VI, n° 2, 6 novembre 1912, in Revue neurologique 1913, II, p. 426).
- Massalongo* — Mâchoire à clignements (XXII Congresso della Societa di medecina interna, Rome 27-30 octobre 1912).
- Mâchoire à clignements (Regio Instituto veneto di Scienze, Lettere et Arti, 22 déc. 1912).
- Crookshank*. — Mâchoire à clignements (Proceedings of the royal Society of Medecin of London, vol. VII, n° 50).

- Doré.* — La Clin. ophtalmol., août 1916, p. 475-482.
- Demaria.* — Arch. di ophtalm. Hisp. Amer., 1917, p. 60.
- Menacho.* — Ann. d'oculist., CLIV, avril 1917, p. 240-244.
- Verrey.* — Revue médicale de la Suisse Romande, 20 mai 1918, n° 5, p. 333.
- Marin Amat.* — Ann. d'oculist., CLVI, sept. 1919, p. 513-529.
- Lutz.* — Le phénomène du jaw-winking (Archives of Ophtalmology, vol. XLVIII, n° 2, p. 144, 1919).
- Bollack.* — Soc. d'Opht. de Paris, 21 oct. 1922, p. 185-189.
- Leonida Capra.* — Bolletino d'oculistica, 1922, p. 192-213.
- Ourgand et Sedan.* — Spasmes de la convergence apparaissant dans les contractions volontaires de l'orbiculaire et des muscles masticateurs (Marseille médical, p. 327-331, 1922).
- Algan.* — Revue médic. de l'Est, 1^{er} mai 1924, p. 293-269.
- Atelio Triscornia.* — Mouvements associés de la paupière supérieure et de la mastication, phénomène de Gunn (Rev. de la Asociacion Med. Argentina, Soc. d'oftalm. t. XXXV, n° 213, p. 390, juillet-août 1922).
- Lagrange et Pesme.* — Arch. d'opht., nov. 1924, n° 11, p. 673-678.
- Leal Junior.* — Brazil medico, sept. 1924.
- Cosmettatos.* — Soc. med. d'Athènes, 17 janvier 1925.
- Fromaget et Brun.* — Phénomène de Marcus Gunn compliqué (Bull. Soc. Ophtalmologie de Paris, avril 1929, n° 4, p. 153).
- Villard.* — Le phénomène de Marcus Gunn (Archives d'ophtalmologie, août 1925, XLII, n° 9, p. 514).
- Babonneix et Mornet.* — Un cas de mâchoire à clignement (Soc. de Pédiatrie. Paris, juin 1926).
- Benoit.* — Syndrome inversé de Marcus Gunn (Société d'Ophtalmologie de Paris, juin 1926).

Joltrois. — Le phénomène de Marcus Gunn (La Médecine, I, Paris, 1927).

Dupuy-Dutemps. — Ptosis congénital et phénomène de Marcus Gunn (Bull. Soc. ophtalmologie de Paris, mars 1929, n° 3, p. 136-140).

